ITEM 304 : TUMEUR OSSEUSE

Diagnostic

C

- **Douleurs osseuses** : - **Extension** de la tumeur : douleur inflammatoire
  - **Complication fissuraire** ou **fracture** : douleur mécanique ou mixte
- **Tuméfaction osseuse** ou **des parties molles** adjacentes
- **Fracture** spontanée ou pour une contrainte minime, notamment **fractures vertébrales** (tassement vertébral)
- Découverte radiologique fortuite : plage d'ostéolyse, d'ostéo-condensation ou mixte
→ Bénigne : évolution lente, douleurs absentes, de rythme mécanique ou purement nocturnes
→ Maligne : douleurs de rythme inflammatoire, intensité croissante, signes de compression nerveuse, AEG

Rx

En faveur de la bénignité	En faveur de la malignité
- Limites nettes - Tumeur lytique avec liseré condensé périphérique - Corticale respectée - Apposition périostée absente ou unilamellaire - Sans masse des parties molles - Image unique (sauf exception : ostéochondrome ou enchondrome)	- Limites floues - Ostéolyse mitée/vermoulue - Corticale rompue ou érodée, amincie - Appositions périostées spiculées (en « feu d'herbe ») ou pluri-lamellaires (en « bulbe d'oignon ») - Triangle de Codman (décollement périosté) - Masses des parties molles - Images tumorales multiples

Signes de malignité d'une fracture vertébrale

- **Ostéolyse** localisée de la corticale ou du spongieux
- Non-visualisation du **pédicule** de face (vertèbre « borgne »)
- **Fracture-tassement** asymétrique de la vertèbre de face (hors zone de courbure d'une scoliose)
- **Déformation** (bombement, convexité) ou **rupture du mur postérieur**
- Hétérogénéité de la trame osseuse
- Fracture-tassement d'une vertèbre au-dessus de **T5**

Bio

- **Syndrome inflammatoire** (VS/CRP) ou **hypercalcémie** : évocateur de malignité
- En cas d'hypercalcémie : **dosage de PTH** systématique

PC

- **IRM** : examen de choix pour le bilan de l'extension locale et le suivi, systématique avant la biopsie
- **TDM** : précise l'atteinte osseuse (rupture corticale, appositions périostées, type de matrice osseuse), recherche d'envahissement des parties molles, bilan d'extension
- **Scintigraphie osseuse-**: recherche d'hyperfixations multiples métastatiques
- TEP-TDM : utile en cas d'atteinte métastatique afin de rechercher le primitif

Biopsie tumorale

= Par **v oie percutanée** (sous contrôle radiographique ou scannographique) ou **chirurgicale**
- Selon une **voie prédéfinie avec le chirurgie**n : résection ultérieure en cas de tumeur maligne
- **Analyse histologique** : examen clé du diagnostic
- **Analyse bactériologique** à visée diagnostique différentielle (germes banals et mycobactéries)

TUMEUR OSSEUSE MALIGNE PRIMITIVE

- Rare, touche essentiellement **l'enfant** et **l'adulte jeune**, **50 à 80%** de survie à 5 ans
- **Dissémination par voie hématogène** : 1er site **métastatique pulmonaire**, sans atteinte ganglionnaire
- PEC urgente en centre de référence

Bilan	PC	**Biopsie osseuse**	→ Urgence (< 1 semaine après suspicion diagnostique), en centre référent, après bilan d'extension - Réalisé par le chirurgien qui effectuera l'exérèse chirurgicale - Voie d'abord la plus courte possible, pouvant être réséquée ultérieurement - **Examen anatomopathologique** (type histologique) et **bactériologique** (éliminer une ostéite)
	→ A réaliser en urgence avant la biopsie osseuse (modifie les images)		
	Extension locale		- **IRM** (parties molles) et **TDM** (extension osseuse) **avec et sans injection**
	Extension à distance		- **TDM thoraco-abdomino-pelvien** : recherche de métastase (pulmonaire dans 90% des cas…) - **Scintigraphie osseuse** : caractère fixant de la lésion, autres localisations - **Biopsie ostéomédullaire** en cas de sarcome d'Ewing : recherche d'un envahissement médullaire
	Stratégie thérapeutique		- **Chimiothérapie néo-adjuvante** systématique : réduction du volume tumoral - **Exérèse chirurgicale de la tumeur** la plus conservatrice possible, emportant les trajets de biopsie → Eviter l'amputation si possible - **Chimiothérapie adjuvante** systématique : identique à la chimiothérapie néo-adjuvante si patient répondeur (**> 95%** de nécrose post-chimiothérapie), ou changement de classe sinon
Spécificités	**Ostéosarcome**		= Rare (2 cas/million d'habitants) : touche plutôt l'adulte jeune, l'adolescent, voire l'enfant, légère prédominance masculine, souvent secondaire à une tumeur osseuse bénigne chez l'adulte - Localisation aux **os long** « près du genou et loin du coude » : extrémité inférieure du fémur, extrémité supérieure ou inférieure du tibia, extrémité supérieure de l'humérus - Touche la **métaphyse** des os long dans la majorité des cas - Présentation : sans AEG ni syndrome inflammatoire (ou rarement si tumeur volumineuse) - Imagerie : lésion ostéolytique, ostéo-condensante ou mixte, réaction périostée en « feu d'herbe » - **Métastase pulmonaire** fréquente
	Sarcome d'Ewing		= **Cancer neuro-ectodermique** avec présence d'une **translocation t(11;22)** dans les cellules tumorales : rare, touche plutôt l'enfant, l'adolescent, voire l'adulte jeune - Sans localisation préférentielle : peut toucher tout le squelette, au niveau diaphysaire, métaphysaire voire épiphysaire - Manifestation : très douloureux, AEG fréquent, syndrome inflammatoire - Imagerie : lésion ostéolytique, avec réaction périostée en « bulbe d'oignon » - Risque d'**envahissement médullaire** : **biopsie ostéomédullaire** systématique
	Chondro-sarcome		= Tumeur d'origine cartilagineuse rare (25% des tumeurs osseuses malignes primitives) : touche essentiellement l'adulte > 30 ans, secondaire à une **exostose** ou à un enchondrome - Imagerie : lésion ostéolytique, souvent métaphyso-diaphysaire, avec calcifications intra-tumorales, avec extension aux parties molles adjacentes - Bilan identique à l'ostéosarcome - Traitement uniquement **chirurgical** (chimiorésistant et radio-résistant) → 70% de guérison
Spécificités	**Lymphome osseux primitif**		- Ostéolyse irrégulière et mouchetée, de diagnostic radiologique souvent difficile - TTT : **radiothérapie + chimiothérapie**
	Plasmocytome solitaire		= Tumeur osseuse maligne la plus fréquente chez l'adulte - Rx : image de lacune plus ou moins soufflée - EPP : pic d'Ig monoclonal sérique - Diagnostic confirmé à la biopsie - **Myélogramme** : absence d'infiltrat plasmocytaire - **Traitement par exérèse chirurgical** ou **radiothérapie** : succès si disparition de l'Ig monoclonal → Evolution vers un **myélome multiple** en 3 ans dans 50% des cas
	Chordome		- Tumeur de bas grade de malignité, d'évolution lente - Se développe au niveau du squelette axial (sacrum +++) => Signes neurologiques

TUMEUR OSSEUSE BENIGNE		
Métaphysaire	**Fibrome non ossifiant**	= *Cortical defect* : chez l'enfant ou l'adulte jeune, **toujours asymptomatique** - Lésion métaphysaire, corticale, excentrée, cernée d'un liseré de condensation périphérique - **Régresse** (en se calcifiant) avec l'âge
	Ostéo-chondrome (exostose)	- **Tumeur sessile** ou **pédiculée** réalisant une image d'addition, perpendiculaire à la métaphyse et se dirigeant vers la diaphyse, dotée d'une **coiffe cartilagineuse** ± calcifiée, parfois multiples - **Asymptomatique** : évoquer une **dégénérescence sarcomateuse** en cas de douleurs
	Enchondrome	= Tumeur à différenciation cartilagineuse, développée au centre de l'os : le plus souvent des os distaux, parfois multiples - **Ostéolyse** bien limitée, parsemée de **calcifications annulaires** - **Formes rhizoméliques** : les plus susceptibles de dégénérer
	Ostéome ostéoïde	- Siège métaphysaire ou diaphysaire : **cortical**, **médullaire** ou **sous-périosté** - **Douleurs nocturnes**, bien calmée par les AINS, notamment l'aspirine - Image lytique centrale (nidus) ± calcifiée en son centre, entourée d'une sclérose réactionnelle
	Dysplasie fibreuse	- **Tumeur métaphysaire**, habituellement du **col fémoral** ou des **côtes** - Découverte fortuite : image « en verre dépoli » avec condensation périphérique - Recherche d'un syndrome de McCune-Albright - Dégénérescence rare
	Infarctus osseux	= Fréquent dans la région métaphyso-diaphysaire des os long, DD difficile avec l'enchondrome - Liseré périphérique, typiquement continu, à la limite entre tissu mort et vivant
Epiphysaire	**Chondro-blastome bénin**	= **Différenciation cartilagineuse** : image kystique parsemée de calcifications - Destruction progressive de l'épiphyse → traitement par **résection** et **remplacement prothétique**
	Tumeur à cellules géantes	= **Tumeur bénigne**, avec possible destruction de l'épiphyse et envahissement des parties molles, voire **métastases pulmonaires** - Diagnostic différentiel difficile : **tumeur brune** (hyperparathyroïdie primitive évoluée)
Vertébrale	**Hémangiome vertébral**	= Dorsal ou lombaire haut, très rarement cervical : généralement de découverte fortuite - Hémangiome agressif : **compression radiculaire, fracture pathologique** - **Rx** : corps vertébral déminéralisé, travées verticales grossières (plus épaisses que l'ostéoporose) = aspect peigné ou grillagé, sans élargissement de la vertèbre, travées horizontales non épaissies, ou atteinte partielle avec aspect en « rayon de miel » - **TDM** : aspect en pointillé (travées verticales denses en coupe), densité graisseuse (angiome asymptomatique) ou tissulaire hypervascularisé (symptomatique) → Recherche d'extension à l'arc postérieur ou aux parties molles - **IRM** : hyper- ou hyposignal en T1 (selon le degré de graisse), hypersignaux (composants vasculaires) alternant avec des hyposignaux (zones graisseuses)

METASTASE OSSEUSE

= Tumeur osseuse la plus fréquente : 3e localisation métastatique la plus fréquente (après le poumon et le foie)
- Cancer primitif (dans **80%** des cas) : **prostate, poumon, sein, rein** ou **thyroïde** (PPRST)
- Localisations fréquentes : rachis lombaire et thoracique > bassin, côtes, sternum, fémurs, humérus, crâne

Diagnostic

C

- **Douleur osseuse** : intense, d'horaire inflammatoire, non soulagée par le repos ou les antalgiques
- **Fracture/tassement vertébral**
- **Signes neurologiques** : compression médullaire, syndrome de la queue-de-cheval, compression radiculaire
- **Hypercalcémie aiguë**
- **Tuméfaction osseuse**

PC

Rx osseuse

- Lésion : - **Condensante pure** : cancer de prostate
  - **Mixte** : cancer du sein, cancer du poumon
  - **Lytique pure** : cancer du sein, cancer du rein, cancer de la thyroïde, poumon

➔ Aucun aspect n'est spécifique
- **Multiple** dans 80% des cas
- **Tassement vertébral** d'aspect malin

IRM rachidienne

= Systématique en cas de métastase vertébrale : recherche d'**épidurite**
➔ En urgence en cas de compression médullaire ou de syndrome de la queue-de-cheval

Scintigraphie osseuse

= Recherche d'autres foyers de fixation osseuse
➔ Une scintigraphie normale n'élimine pas le diagnostic de métastase osseuse (métastase uniquement lytique): parfois absente en cas de métastase d'un cancer rénal ou thyroïdien, toujours négative en cas de myélome

Biopsie osseuse

= Non systématique : réalisée à l'endroit le plus accessible
- Indication :
. Métastase révélatrice d'un cancer primitif inconnu non retrouvé
. Intervalle libre long entre MT et cancer primitif, faisant suspecter un 2nd cancer
. Métastase inattendue : cancer connu peu ostéophile

Bilan

Recherche d'un cancer primitif

- RP et mammographie
- TDM-TAP
- TEP-TDM
- Biologie : EPP, bilan Ph-Ca, PSA chez homme. Autres marqueurs tumoraux non systématiques, selon contexte

TTT

TTT étiologique

- Traitement du cancer primitif : **chirurgical, chimiothérapie, radiothérapie, hormonothérapie**
- **Exérèse chirurgicale** à but curatif d'une métastase osseuse : à discuter en cas de métastase unique

TTT sympto-matique

Antalgique

- **Antalgique** de palier adapté : rapidement de palier 3 si besoin
- Co-antalgique : **corticothérapie, AINS**
- **Radiothérapie locale en flash**
- **Cimentoplastie** ou **kyphoplastie** (cimentoplastie après expansion du corps vertébral au ballonnet) : en cas de tassement vertébral ou du cotyle

Prévention des événements osseux

- Systématique :
. **Bisphosphonates** : 1 injection IV/mois
. **Dénosumab** (**Ac anti-RANK ligand**) : 1 injection SC/mois
- **Immobilisation par corset** si lésion rachidienne à risque fracturaire
- Stabilisation des lésions à risque fracturaire ou de compression : **ostéosynthèse chirurgicale**, **cimentoplastie percutanée**, **radiothérapie**

Tassement

- **Repos**
- **Immobilisation par corset**
- **Ostéosynthèse chirurgicale, cimentoplastie percutanée**

Compression médullaire ou de la queue-de-cheval

➔ Urgence thérapeutique après confirmation IRM
- **Corticothérapie** IV fortes doses
- **Repos strict au lit** avec **immobilisation**
- **Avis chirurgical** : **laminectomie** en urgence
- **Radiothérapie externe** : possible après chirurgie ou si non-indication chirurgicale

Autres

- **Hypercalcémie maligne** : hyperhydratation, biphosphonates IV
- **Fracture pathologique** : avis chirurgical pour ostéosynthèse si risque fracturaire